



TRABALHO FINAL DE MESTRADO

Rastreio Auditivo Neonatal Universal

Maria Miguel Marques Carlos

Orientador: Dr. Augusto Cassul

Dir. Unidade: Prof. Doutor Óscar Proença Dias

Local: Clínica Universitária de Otorrinolaringologia - Hospital de Santa Maria

2015/2016 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Resumo

A perda auditiva nas crianças constitui um obstáculo sério ao seu desenvolvimento e à sua educação, nomeadamente à aquisição da linguagem e das capacidades cognitivas.

Crianças com defeitos auditivos devem ser diagnosticadas precocemente e dentro de um período em que ainda seja possível uma reabilitação eficaz. Idealmente todas as crianças com surdez devem ser identificadas antes dos 3 meses de idade para que se possa iniciar intervenção até aos 6 meses. Este período crítico de intervenção prende-se essencialmente com o período de desenvolvimento da vida auditiva e com a necessidade da existência de um estímulo sonoro para a maturação do córtex cerebral.

Neste sentido surge o Rastreio Auditivo Neonatal Universal como o melhor método de detecção precoce de perda auditiva.

Neste artigo de revisão, pretende-se destacar a importância que Rastreio Auditivo Neonatal Universal adquire para o desenvolvimento da criança e de todos os factores envolvidos neste processo.

Abstract

The hearing loss on children constitutes a severe obstacle in both their development and education, namely on the acquisition of language and cognitive capacities. Children with hearing flaws must be early diagnosed and within a period in which rehabilitation is possible. Ideally, every child with deafness must be identified before turning 3 months old in order to initiate intervention until 6 months old. This critical intervention period is primarily linked to both the developing stages of the auditory pathway and to the need of a sound stimulus to assure the cerebral cortex stimulation.

In the light of the above, newborn hearing screening arises as the best method to detect premature hearing loss.

This revision article intends to point out the importance that the newborn hearing screening assumes for the development of the child and all the factors involved in this process.

Índice

Introdução	4
Epidemiologia e Etiologia da Surdez	5
Rastreio Auditivo Neonatal Universal	7
Algoritmo do rastreio	9
Limitações Rastreio Auditivo Neonatal Universal.....	10
Factores de Risco	11
Indicadores de risco para a surdez.....	11
Conclusão	14
Agradecimentos	15
Bibliografia.....	16

Introdução

A audição é fundamental no desenvolvimento global da criança, tendo um enorme impacto a vários níveis. Desempenha um papel essencial na compreensão, verbalização e comunicação, influenciando deste modo o desempenho escolar, o comportamento social e emocional e as próprias relações interpessoais da criança. (Silva, et al., 2014)

Sendo que a formação da via auditiva e a organização tonotópica do córtex ocorre nos primeiros 3 anos de vida, (Silva, et al., 2014) é de extrema importância detectar casos de hipoacusia dentro de um período em que ainda seja possível actuar. Desta forma, o Grupo de Rastreio e Intervenção na Surdez Infantil considera que todos os esforços devem ser efectuados no sentido de identificar todas as crianças com perda auditiva antes dos 3 meses de idade e iniciar a intervenção até aos 6 meses. Acrescenta ainda que devem ser rastreadas todas as crianças com ou sem factores de risco para surdez congénita, uma vez que se só se utilizassem os indicadores de risco como único critério, apenas se identificariam 50% dos casos de surdez.

A perda auditiva pode ter várias etiologias, e pode ser adquirida após o nascimento, sendo então necessária uma vigilância e acompanhamento durante os primeiros anos de vida.

Actualmente, o Rastreio Auditivo Neonatal Universal é a melhor forma de detecção precoce da surdez infantil nas crianças com ou sem factores de risco, através de dois métodos eletrofisiológicos: Otoemissões Acústicas e Potenciais Evocados Auditivos.

Pretende-se com esta revisão, salientar a importância do Rastreio Auditivo Neonatal Universal para o desenvolvimento da criança, abordando todas as implicações envolvidas neste processo, nomeadamente as limitações, os factores de risco, e os próprios métodos utilizados no rastreio.

Epidemiologia e Etiologia da Surdez

A incidência de perda auditiva bilateral significativa é estimada em 1 a 3 por 1000 recém-nascidos saudáveis e em 20 a 40 por 1000 recém-nascidos de risco. (Grupo de Rastreamento e Intervenção da Surdez Infantil, 2007). A perda auditiva pode conduzir a alterações estruturais e funcionais desde os núcleos cocleares até ao córtex auditivo. As crianças com surdez têm maiores dificuldades no desenvolvimento da comunicação verbal, não-verbal, mais problemas comportamentais, menor bem-estar psicossocial e pior desempenho académico comparativamente às crianças com audição normal. (Vaz, et al., 2010)

De acordo com o limiar de decibéis classificamos a perda auditiva quanto à sua extensão podendo ser normal (0 a 20 dB), ligeira (20 a 40 dB), moderada (41 a 60 dB), severa (61 a 90 dB) e profunda (> 90 dB), sendo que a metodologia a utilizar no programa de rastreio deve detectar todas as crianças com uma perda auditiva > 35 dB.

A surdez pode ainda ser classificada quanto ao tipo em surdez de condução, neurosensorial ou mista.

Surdez de condução implica um problema mecânico no canal auditivo externo ou no ouvido médio, impedindo que as ondas sonoras passem através deles. Este bloqueio pode ter causas congénitas, traumáticas e infecciosas, que através de edema ou por inflamação podem levar a um bloqueio do canal auditivo externo. O canal auditivo externo tem o seu desenvolvimento entre a 8ª e 28ª semana de gestação, por isso todos os problemas de desenvolvimento que ocorram nesse período vão ter repercussões na audição. São exemplos a microtia (ausência ou malformação da auricular) que conduz a uma surdez moderada, e a atresia ou estenose significativa que conduzem a uma surdez moderada a grave.

O canal auditivo externo pode ainda estar obstruído por cerúmen ou por crescimento ósseo anómalo como é o caso dos osteomas (lesões benignas ósseas que ocorrem nas suturas timpanoescamosas ou timpanomastoides) ou exostoses (tumor benigno caracterizado por um crescimento anómalo de um osso pré existente).

Relativamente às infecções sabe-se que a otite média aguda é a doença mais comum nas crianças associada a uma perda passageira da audição.

A surdez neurosensorial deve-se a problemas que ocorrem ao nível da cóclea, ou de qualquer outra estrutura que se encontre para além da mesma, como o VII par craniano

assim como os nervos aferentes e eferentes que permitem a comunicação com a protuberância.

Pode igualmente ser congénita (hereditária ou não hereditária), sendo que as etiologias não hereditárias envolvem todos os insultos ao desenvolvimento da cóclea, como infecções intrauterinas, medicamentos e toxinas com efeito teratogénico no desenvolvimento da orelha do feto. (Smith & Gooi, 2016)

O desenvolvimento e organização da via auditiva, tal como das restantes vias sensitivas, depende da sua experiência sensorial e por isso o diagnóstico precoce é a chave para uma reabilitação eficaz. A ausência de estímulos auditivos impede o crescimento normal e estabelecimento precoce de sinapses necessárias para uma organização funcional da via auditiva. No desenvolvimento precoce, em “períodos críticos” onde a plasticidade neuronal é maior, o estímulo da via auditiva é essencial com vista à diferenciação e organização tonotópica ao nível do córtex cerebral. (Vaz, et al., 2010)

No entanto é preciso ter em consideração que quase todas as crianças desenvolvem uma perda auditiva transitória relacionada com infecções do ouvido médio durante a fase compreendida desde o nascimento aos 11 anos de idade, daí se tornar importante o conhecimento da etiologia da surdez de modo a desenvolver o melhor plano de intervenção para a criança.

Rastreio Auditivo Neonatal Universal

A detecção dos sons começa logo na vida intrauterina e é o primeiro passo para a aquisição de linguagem, uma vez que estas são duas identidades interdependentes e com funções interrelacionadas. Experiências auditivas são consideradas para além de fundamentais nesta fase do desenvolvimento, principalmente antes do 2º ano de vida. (Rechia, et al., 2015)

Na ausência de rastreio auditivo neonatal grande parte das crianças permanece sem diagnóstico até idades mais tardias, por volta dos 2-3 anos de idade quando se nota um atraso na aquisição da linguagem, perdendo-se assim o *timing* ideal para intervenção. (Silva, et al., 2014)

Existe evidência que os recém-nascidos com perda auditiva cuja identificação e intervenção aconteceram antes dos 6 meses, têm uma melhoria a nível do vocabulário, comunicação, interações sociais e comportamentos, características necessárias para um sucesso futuro. (Sharma, Mishra, Bhatt, & Nimbalkar, 2015)

O rastreio auditivo neonatal da surdez tem então como principal objectivo testar todas as crianças no primeiro mês de vida, para que em caso de perda auditiva confirmada seja iniciada reabilitação auditiva até os 6 meses de idade. (Silva, et al., 2014)

Esta avaliação de eventuais perdas auditivas logo nos primeiros dias de vida pode ser feita utilizando dois métodos electrofisiológicos: Otoemissões Acústicas (OEA) e Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral (PEATC). Ambas as técnicas são não invasivas, de fácil aplicação, rápidas e cómodas para o bebé, devendo ser realizadas num ambiente calmo e silencioso, de maneira a que o resultado seja fidedigno. Estes métodos avaliam o sistema auditivo periférico e a cóclea, mas não são capazes de avaliar actividade a níveis profundos do sistema auditivo central. Por esse motivo, qualquer criança que não passe no Rastreio Auditivo Neonatal Universal deve ser sujeita a posterior avaliação. (Adcock & Freysdottir, 2016).

As otoemissões acústicas detectam a presença ou ausência de ondas sonoras produzidas pelas células ciliadas da cóclea em resposta a um estímulo sonoro. Medem-se apresentando uma série de estímulos breves (cliques) ao ouvido através de uma sonda inserida no terço externo do canal auditivo externo. A sonda é composta por um altifalante que gera os cliques e um microfone que capta as resultantes OEA produzidas pela cóclea e reflectidas através do ouvido médio para o canal auditivo. Como resultado temos um traçado que permite avaliar o funcionamento da cóclea com audição normal. Este método

constitui um índice muito sensível da integridade do mecanismo auditivo, uma vez que a resposta desaparece quando existir qualquer defeito funcional no ouvido interno.

Relativamente aos Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral são testes neurofisiológicos que avaliam a condução dos impulsos nervosos ao longo da vida auditiva, em resposta a cliques. A sua metodologia é semelhante ao teste anterior, no entanto a passagem dos impulsos nervosos pela via auditiva é captada com eléctrodos sub-dérmicos colocados nas orelhas e no couro cabeludo da criança. Ambos os métodos têm sensibilidade e especificidade aceitáveis e são normalmente utilizados juntos em rastreios com duas fases. (Morton & Nance, 2006). Alerta-se para o facto de em doentes com neuropatia auditiva, a resposta das células ciliadas da cóclea poderem estar completamente normais enquanto os potenciais evocados auditivos do tronco cerebral têm uma resposta anormal devido à assincronia na transmissão de sinais neurais. (Morton & Nance, 2006). Torna-se então importante que o PEATC seja sempre utilizado no rastreio de crianças em risco para neuropatia auditiva (ex: crianças com hiperbilirrubinemia severa, hipoxia grave, prematuros, ou défices neurológicos)

Na tabela seguinte, resumem-se as principais diferenças dos dois métodos.

	OAE	PEATC
Tempo de Teste	<ul style="list-style-type: none"> • Menos tempo de preparação • Menos tempo do teste em si • Pode ser feito quando a criança está acordada 	<ul style="list-style-type: none"> • Apenas pode ser feito quando a criança está a dormir
Interferência	<ul style="list-style-type: none"> • Sensível a ruído de fundo, e a ruído do próprio bebé • Não altera com o movimento 	<ul style="list-style-type: none"> • Independente dos ruídos de fundo • Sensibilidade comprometida pelo movimento
Falsos Positivos	<ul style="list-style-type: none"> • Maior percentagem de falsos positivos por oclusão do canal auditivo externo pelo vernix 	
Mobilidade Membrana Timpânica	<ul style="list-style-type: none"> • Requer um ouvido médio normal (diminuição da mobilidade timpânica pode reduzir “passar” no teste) 	<ul style="list-style-type: none"> • Independente

Neuropatia auditiva	<ul style="list-style-type: none"> • Não detecta perda auditiva (pode levar a um falso negativo) 	<ul style="list-style-type: none"> • Detecta perda auditiva
---------------------	---	--

Algoritmo do rastreio

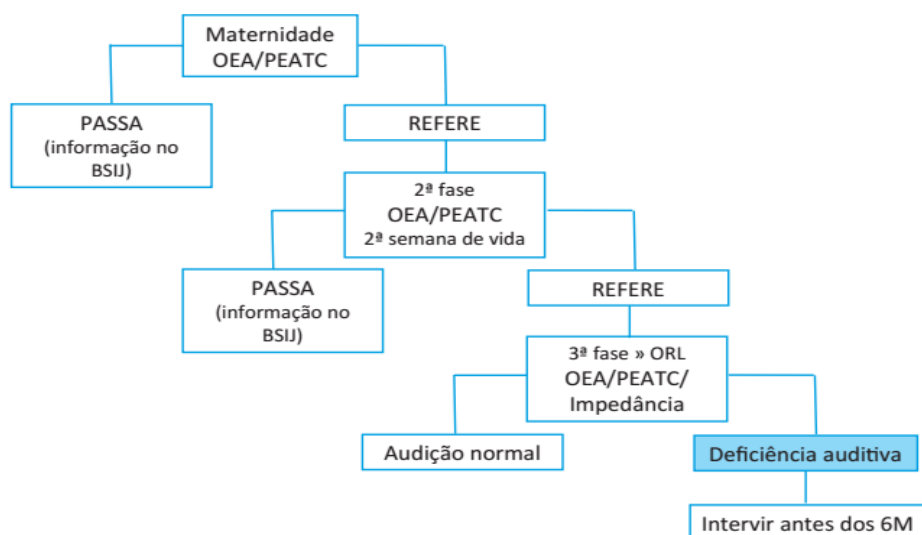


Fig. 1 (Vaz, et al., 2010)

Em suma, o RANU deve ter como objectivo central rastrear todos os recém-nascidos antes de um mês de idade, e uma avaliação auditiva diagnóstica deve estar completa em todas as crianças que não passam no rastreio até aos três meses. Existem evidências de que as crianças com perda auditiva permanente têm melhor capacidade de recuperação quanto mais cedo começarem os programas de intervenção. Desta forma, serviços audiológicos, médicos e educacionais devem ser fornecidos a todas as crianças com surdez diagnosticada até aos 6 meses de idade. (Organization, 2009)

Limitações Rastreio Auditivo Neonatal Universal

Devido à precocidade do exame, muitas das vezes alguns pais não se sentem suficientemente esclarecidos sobre o seu objectivo ou sobre os seus benefícios. É importante que haja uma orientação e suporte em várias etapas do rastreio nomeadamente que seja dada a informação antes do rastreio sobre o porquê de ser tão importante a identificação precoce da perda auditiva, ou ainda a explicação de como o rastreio é feito. É igualmente importante que seja incluída a informação do que é necessário ser feito no caso de os bebés não passarem e que alternativas de intervenções estão disponíveis.

Sabe-se ainda que a existência de falsos positivos pode despoletar nos pais momentos de ansiedade, interferindo na relação de afectividade entre estes e o seu filho, na medida em que um teste positivo para a deficiência auditiva pode transtornar a harmonia da família e condicionar o seu futuro. (Borges, 2008).

Por isso no momento da orientação dos pais e de maneira a minimizar a preocupação e o impacto emocional, os pais devem ter acesso a uma informação detalhada, inclusive ao conceito de falsos positivos que muitas das vezes podem ser simplesmente devido a factores como o vértice ou o próprio ruído de fundo. (Chaves, Libardi, Agostinho-Pesse, Morettin, & Alvarenga, 2015)

No entanto é igualmente preciso perceber que um resultado negativo pode transmitir uma falsa sensação de segurança, não assegurando a ausência de surdez. Desta maneira e uma vez que a perda auditiva pode ser adquirida após o nascimento, o *follow up* do desenvolvimento auditivo e da linguagem é crucial pelo menos até cerca de 2 anos de idade.

É importante lembrar que o rastreio é apenas o primeiro passo no processo de ajudar aqueles com perda auditiva a adquirir bons resultados. Para o rastreio ser realmente eficaz, deve ser complementado com um sistema de detecção e intervenção que inclua um diagnóstico apropriado, uma intervenção precoce e programas de apoio à família. (Organization, 2009)

Factores de Risco

A incidência de perda auditiva bilateral é significativa, principalmente em recém-nascidos admitidos em unidades de cuidados intensivos neonatais que apresentam frequentemente factores de risco para surdez.

Vários factores de risco para surdez congénita foram definidos pelo *Joint Committe on Infant Hearing* em 2007, que recomenda o controlo do desenvolvimento auditivo, linguagem e comunicação bem como realização de um teste auditivo pelo menos uma vez durante os 24 - 30 meses de idade das crianças com um ou mais dos factores de risco indicados na lista.

Indicadores de risco para a surdez

Recém-nascidos (do nascimento até aos 28 dias)

- História familiar de deficiência auditiva congénita
- Infecção congénita (sífilis, toxoplasmose, rubéola, citomegalovírus, e herpes)
- Anomalias crânio-faciais (malformações de pavilhão auricular, meato acústico externo, ausência deiltrum nasal, implantação baixa da raiz do cabelo)
- Peso ao nascimento inferior a 1500 g – hiperbilirrubinémia (níveis séricos indicativos de exsanguíneo-transfusão)
- Medicação ototóxica por mais de 5 dias (aminoglicosídeos ou outros, associados ou não aos diuréticos de ansa)
- Meningite bacteriana
- Índice de Apgar de 0-4 no 1º minuto ou 0-6 no 5º minuto
- Ventilação mecânica por período igual ou superior a 5 dias – sinais ou síndromes associadas à deficiência auditiva de condução ou neurosensorial

Crianças até aos dois anos:

- Preocupação/suspeita dos pais em relação ao desenvolvimento da fala, linguagem ou audição
- Meningite bacteriana e outras infecções associadas com perda auditiva neurosensorial.

- Traumatismo crânio-encefálico acompanhado de perda de consciência ou fractura de crânio. – estigmas ou sinais de síndromes associadas a perdas auditivas de condução e/ou neurossensoriais.
- Medicamentos ototóxicos (incluindo, mas não limitados a agentes quimioterápicos ou aminoglicosídeos, associados ou não a diuréticos de ansa)
- Otite média de repetição/persistente, com efusão por períodos de pelo menos 3 (três) meses.

Crianças que necessitam acompanhamento até os 3 anos de idade:

- Alguns RN podem passar no rastreio auditivo, mas necessitam acompanhamento periódico pois têm risco aumentado de aparecimento tardio de perda auditiva neurossensorial ou de condução.
- Crianças com indicadores abaixo referidos, requerem avaliação a cada 6 (seis) meses.

Indicadores associados ao aparecimento tardio de perdas neurossensoriais:~

- História familiar de perda auditiva tardia na infância.
- Infecções congénitas (rubéola, sífilis, herpes, citomegalovírus, toxoplasmose).
- Neurofibromatose tipo II e doenças neurodegenerativas.

Indicadores associados ao aparecimento tardio de perdas de condução:

- Otite média de repetição/recorrente ou persistente com derrame.
- Deformidades anatómicas e outras desordens que afectam a função da trompa de Eustáquio.
- Doenças neurodegenerativas.

Uma vez que as recomendações do rastreio auditivo e o *follow up* diferem consoante a presença ou ausência de factores de risco, e o conhecimento aprofundado de cada um deles afecta directamente o tratamento, uma lista bem formulada e sensível bem como as suas recomendações é essencial. Como exemplo, constatamos que nos casos de algumas

infecções congénitas como CMV, sífilis e toxoplasmose, a terapêutica tem modificado o risco de desenvolvimento de perda auditiva contrariamente àqueles que permanecem sem tratamento. Assim sendo, a identificação precoce é essencial.

No entanto, o rastreio deve abranger todas as crianças com ou sem factores de risco. De acordo com uma análise realizada em França constatou-se que apenas 52,1% das crianças diagnosticadas com perda auditiva apresentava factores de risco descritos pelo *Joint Committe on Infant Hearing* (2007). Este resultado confirma que se só se rastreassem crianças com factores de risco, quase metade dos recém-nascidos ficariam por diagnosticar. (Caluraud, et al., 2015)

Conclusão

A surdez é uma alteração congénita prevalente, com uma elevada repercussão no desenvolvimento e educação, incluindo na aquisição da linguagem da criança. A audição é igualmente crucial para o processo de maturação cognitiva, afectiva e social.

A importância do rastreio Neonatal da Surdez prende-se exactamente com esta tão grande relação de interdependência estabelecida entre o desenvolvimento da linguagem e a audição e da importância da detecção precoce para o *timing* correcto para a intervenção. A exposição a estímulos sonoros promove a maturação do córtex auditivo, permitindo que a criança seja capaz de identificar vozes familiares. Sem estimulação sonora, não há maturação. E esta é apenas possível até ao 4-5anos de vida, período de grande plasticidade neuronal. Após este período a possibilidade de audição é reduzida e com ela a aquisição e desenvolvimento da linguagem.

É então imprescindível que haja estimulação auditiva o mais precocemente possível, uma vez que com uma reabilitação auditiva (terapia da fala e sistemas de amplificação) precoce é possível minimizar o impacto negativo da hipoacusia. (Silva, et al., 2014)

Com esta revisão foi possível concluir que ambos os métodos electrofisiológicos devem fazer parte do Rastreio Auditivo Neonatal Universal, por diminuírem a percentagem de falsos negativos.

Apesar da implementação do rastreio só trazer benefícios no que toca ao desenvolvimento da criança, ainda muitas limitações à sua eficácia são postas actualmente. A falta de seguimento pós-rastreio, mesmo em crianças com um resultado negativo para a surdez é preocupante na medida em que, como já foi referido, é possível desenvolver perda auditiva mesmo depois do nascimento.

Salienta-se então desta revisão a importância da implementação do RANU em todas as crianças com ou sem factores de risco, a importância de um *follow up* pelo menos até aos dois anos de idade, e a consciencialização dos pais para esta temática.

Agradecimentos

Queria agradecer, em primeiro lugar, a toda a equipa da Clínica Universitária de Otorrinolaringologia pela grande disponibilidade com que me receberam. Um obrigado especial ao Professor Doutor Óscar Dias por me conseguir transmitir a maior calma e tranquilidade nos momentos mais stressantes do desenvolvimento do trabalho. Um obrigado igualmente especial ao Doutor Augusto Cassul por me ter recebido de braços abertos e me ter dado as ferramentas necessárias para que fosse possível iniciar, desenvolver e concluir todo este processo.

Aos meus pais, porque sem eles nenhum passo deste percurso académico tinha sido possível. Aos meus irmãos por sempre me aturarem com a maior autenticidade e carinho. E por fim, mas não menos importante, a todos os meus amigos que ao longo destes 6 anos me ajudaram a crescer, que partilharam comigo os melhores momentos e que sempre me ajudaram a ter uma nova perspectiva nos momentos menos bons.

Bibliografia

- Adcock, L. M., & Freysdottir, D. (2016). Screening the newborn for hearing loss.
- Borges, J. M. (2008). *Rastreio auditivo neonatal universal: Primeiro ano de experiência no Hospital da Ordem do Carmo*. . Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial.
- Caluraud, S., Bouchetemplé, A., Barros, A., Lenoir, F., Sevin, E., Rerolle, S. C., . . . Lerosey, Y. (2015). *Newborn hearing screening: analysis and outcomes after 100,000 births in Upper-Normandy French region*.
- Chaves, J. N., Libardi, A. L., Agostinho-Pesse, R. S., Morettin, M., & Alvarenga, K. d. (2015). *Tele-Health: assessment of websites on newborn hearing screening in Portuguese Language*.
- Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil, G. (2007). *Recomendações para o Rastreio Auditivo Neonatal Universal*. Acta Pediátrica.
- Morton, C. C., & Nance, W. E. (2006). Newborn Hearing Screening - A Silent Revolution. *The New England Journal of Medicine*.
- Organization, W. H. (2009). *Newborn and infant hearing screening: current issues and guiding principles for action*.
- Rechia, I. C., Liberalesso, K. P., Angst, O. V., Malh, F. D., Garcia, M. V., & Biaggio, E. P. (2015). Intensive care unit: results of the Newborn Hearing Screening.
- Sharma, Y., Mishra, G., Bhatt, S. H., & Nimbalkar, S. (2015). Neonatal Hearing Screening Programme (NHSP): At A Rural Based Tertiary Care Centre.
- Silva, A. G., Marques, I., Machado, D., Monteiro, D., Pestana, A., & Grifo, M. d. (2014). *Rastreio Auditivo Neonatal Universal Num Centro Hospitalar de Nível II: Estudo Retrospectivo de Três Anos*. Sociedade Portuguesa de Pediatria.
- Smith, R. J., & Gooi, A. (2016). *Hearing impairment in children: Etiology*.
- Vaz, R., Jorge, S., Silva, J. S., Alcina, F., Gomes, T., Hercília, G., & Margarida, S. (2010). Rastreio auditivo neonatal universal no Hospital de S.João: resultados dos primeiros 12 meses.